UNIVERSITÉ PARIS V - RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE COCHIN - PORT-ROYAL

Année 1973 N° 20

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

Michel, René CLEMENÇON
Né le 7 Septembre 1942 à Saint-Aubin-les-Elbeuf (76)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 1973

HÉMARTHROSE DU GENOU RÉVÉLATRICE D'UNE MALADIE DE WALDENSTRÖM

Président de Thèse : Monsieur F. DELBARRE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS 6e
1971

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548017_0019

UNIVERSITÉ PARIS V - RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE COCHIN - PORT-ROYAL

Année 1972 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

Michel, René CLEMENÇON
Né le 7 Septembre 1942 à Saint-Aubin-les-Elbeuf (76)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

HÉMARTHROSE DU GENOU RÉVÉLATRICE D'UNE MALADIE DE WALDENSTRÖM

Président de Thèse : Monsieur F. DELBARRE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS 6e
1971

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A la mémoire de mon frère

A mes parents

Qui furent toujours un exemple de courage et d'abnégation ; ils ont su encourager mes efforts, m'entourer de leur amour

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma tendre affection et ma profonde reconnaissance

A ma femme Christiane

Pour son aide précieuse et son dévouement

Avec toute ma tendresse et mon amour

A toute ma famille

A mes amis

A ma belle-famille

Qu'ils soient assurés de mon affectueux attachement

A notre Maître

Monsieur le Professeur Florian DELBARRE

Doyen de la Faculté de Médecine Cochin-Port Royal

Professeur de Rhumatologie Médicale et Sociale à la Faculté de Médecine de Cochin-Port-Royal

Directeur du Centre de Recherches sur les maladies ostéo-articulaires

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse

Qu'il trouve ici le témoignage de notre respectueuse reconnaissance

A Monsieur le Docteur Bernard AMOR

Médecin des Hôpitaux

Professeur Agrégé

Qui a bien voulu nous confier cette observation et guider l'élaboration de cette étude

Nous sommes heureux de pouvoir lui témoigner notre profonde reconnaissance et notre respectueux attachement

A mes Maîtres

Monsieur le Docteur DAVID

Monsieur le Professeur H. REDON

Monsieur le Professeur E. BERNARD

Monsieur le Professeur M. DEROT

Monsieur le Professeur GILBERT-DREYFUS

Monsieur le Professeur R. BOUCHARD

Monsieur le Professeur L. AUQUIER

et son assistant le Professeur J.B. PAOLAGGI

Qui ont dispensé leur enseignement au cours de mes années d'externat dans les Hôpitaux de Paris

A mes Professeurs et en particulier

à Monsieur le Professeur Agrégé H. BENAYED

Chef de Service à l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis

et à ses assistants,

les Docteurs A. HACHICHA, S. HADDAD et M. LEMER

Dont l'accueil et l'enseignement m'ont été précieux lors de mon séjour en Tunisie

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma respectueuse gratitude

HEMARTHROSE DU GENOU

REVELATRICE D'UNE MALADIE DE WALDENSTROM

-:-

P L A N

I - INTRODUCTION

II - PRESENTATION DE L'OBSERVATION

III - LES MANIFESTATIONS OSTEO-ARTICULAIRES DE LA MALADIE DE WALDENSTROM - REVUE DE LA LITTERATURE

1. Syndrome douloureux articulaire
2. Manifestation ostéo-articulaire et l'amylose
3. Polyarthrite et Maladie de Waldenström
4. Autres connectivités et Maladie de Waldenström
5. Ostéo-artnropathie d'origine hémovasculaire
6. Le syndrome d'hyper-viscosité

IV - LES OSTEO-NECROSES PRIMITIVES

1. Au niveau de la tête fémorale, leur éventuelle relation avec la maladie de Waldenström
   - cryoglobulinémie
   - trouble de la crase sanguine
2. Au niveau du genou
   - définition des caractères cliniques, radiologiques, évolutifs, étiologiques et thérapeutiques
   - essai de différenciation entre l'ostéonécrose primitive commune et celle de notre malade.

V - ESSAI D'INTERPRETATION

1. L'ostéonécrose primitive est secondaire à la maladie de Waldenström
2. L'ostéonécrose primitive est sans relation avec la maladie de Waldenström

VI - CONCLUSIONS

I - INTRODUCTION

-:-

En 1944 Jan WALDENSTROM publiait l'observation de deux malades chez lesquels il soupçonnait l'existence d'une affection jusque là inédite.

Plus tard en 1948 à l'occasion de six nouveaux cas, WALDENSTROM complétait l'étude de "sa" maladie en la différenciant des entités voisines : maladie de kahler leucose lymphoïde, aleucémique, purpura hyperglobulinémique. La contribution française la plus importante à la maladie résulte des analyses immuno-électrophorétiques d'après la méthode de GRABAR et WILLIAMS en 1953.

- La maladie de Waldenström est une affection caractérisée:

- sur le plan clinique par une anémie associée à des altérations variables de l'appareil spléno-ganglionnaire et par la fréquence des manifestations hémorragiques

- sur le plan anatomique par une infiltration réticulo-lymphoïde des organes hématopoïetiques

- sur le plan biologique par l'existence, en proportion élevée, de protéines plasmatiques de gros poids moléculaire

- sur le plan évolutif et thérapeutique par une survie généralement supérieure à celle de la maladie de Kahler, nettement influencée par la prise de chlorambucil.

Les manifestations révélatrices de la maladie sont effectivement multiples. Les signes communs comportent une atteinte de l'état général, une altération des organes lymphoïdes et des manifestations hémorragiques. Les localisations particulières et les complications sont les manifestations rénales, les complications nerveuses, les manifestations pleuro-pulmonaires, les manifestations cutanées, les manifestations digestives et les localisations osseuses.

Ces manifestations osseuses ont toujours été recherchées attentivement par les auteurs en raison de la fréquence avec

laquelle on les rencontre dans une dysglobulinémie voisine : la maladie de Kahler. Elles existent certes mais elles sont rares.

Quant aux manifestations articulaires ou ostéo articulaires, il semble qu'elles soient encore plus exceptionnelles. Les études en particulier du liquide synovial et de la biopsie synoviale ont été fort peu pratiquées au cours de la maladie de Waldenström vraisemblablement à cause des troubles de la crase sanguine qui existent dans cette maladie.

C'est pourquoi nous avons cru bon de rapporter cette observation en raison de l'originalité de son début : une hémarthrose du genou compliquant une ostéochondrite disséquante, en raison aussi de la qualité des explorations paracliniques et surtout de son extraordinaire allure évolutive vers l'amélioration.

A cette occasion nous essaierons de dégager les principales données de la littérature concernant les localisations articulaires ou ostéo-articulaires de la maladie. Nous étudierons également les ostéonécroses primitives en particulier du genou en essayant de comprendre quelles sont leurs relations éventuelles avec la maladie de Waldenström. Enfin nous essaierons d'analyser les faits et de donner une interprétation personnelle à cette observation.

-:-

II - OBSERVATION

-:-

Monsieur R ... Roland, 61 ans, Huissier à la RATP, est adressé à la consultation du Pr AMOR par le docteur MALHERBE de l'hôpital de Percy pour

une hémarthrose du genou droit

Les phénomènes douloureux ont débuté trois semaines environ avant la première consultation à l'hôpital Cochin le 10.7.70.

- En juin 1970 brutalement sans notion de traumatisme ou d'effort apparaît une douleur à la face interne du genou droit latéro rotulienne et ne gênant que peu la marche du moins au début.
Huit jours plus tard blocage très douloureux du genou droit, la douleur devient sus rotulienne difficile à tolérer ; elle s'accompagne d'un important gonflement de l'article. Il consulte d'abord à l'hôpital de Percy où l'on ponctionne son genou. On retire 50 cc de sang et on y injecte de l'Hydrocortancyl.
Une semaine plus tard, une nouvelle ponction ramène 150 cc de sang incoagulable. Il est alors adressé à la consultation du Pr AMOR où il sera suivi du mois de juillet au mois d'octobre, avant d'être hospitalisé.

Lors de la première consultation l'interrogatoire nous apprend que le malade est originaire d'Algérie où il a vécu jusqu'en 1962.

- en 1954 - découverte d'une hypertension artérielle

- en 1955 - poussée hypertensive sérieuse avec une maxima à 280 mmHg , on le met au régime désodé.

- en 1963 - à l'occasion d'une nouvelle poussée le malade est mis au tensionorme 1 c par 24 h.

- en 1969 - à l'automne hémorragie nasale très importante, le chiffre de la tension artérielle n'est pas précisé.

- en février 1970 - au décours d'une avulsion dentaire survenue d'une hémorragie inquiétante. La N.F.S. montre 3 millions de globules rouges et il reçoit trois flacons de sang.

En poursuivant notre enquête, l'on apprend :

- que les parents du patient sont décédés
  • le père à 82 ans
  • la mère à 61 ans, mais sans que l'on en connaisse les causes.

- qu'un de ses frères s'est suicidé à l'âge de dix huit ans et qu'une de ses soeurs est décédée d'un cancer génital.

Il lui reste trois soeurs en bonne santé. Ses trois enfants n'ont présenté aucune maladie particulière.

Hormis donc l'épisode hémorragique sévère de février 1970, les antécédents de notre malade sont pauvres.

A l'examen :

- examen du genou d'abord : l'on constate un genou droit augmenté discrètement de volume alors que le gauche est strictement normal.
  Il est un peu chaud et l'on retrouve un discret choc rotulien.

- le reste de l'examen : bonne conservation de l'état général
  - température normale
  - pas d'hépatosplénomégalie
  - pas d'adénopathie
  - examen neurologique normal
  - TA : 20/12

- Des radiographies du genou sont demandées
  - radiographies simples de face et de profil
    • trame osseuse sensiblement normale
    • absence d'arthrose fémoro-tibiale
    • ostéophytose de l'épine tibiale externe.

  - les clichés axiaux de la rotule montrent une arthrose fémoro-patellaire interne.

  - les tomographies confirment cette arthrose fémoro-patellaire interne avec une petite perte de substance de la face postérieure et montrent un corps étranger intercondylien : cet aspect évoque une "ostéochondrite disséquante du genou".

- Les accidents hémorragiques et la présence de cette hémarthrose orientent les examens biologiques.

- L'étude de la crase sanguine met en évidence une tendance à l'hypocoagulabilité globale

- 130 000 plaquettes avec une rétraction du caillot normale
- une prothrombine à 61 %, consommée à 40 %
- un facteur stabilisant de la fibrine légèrement diminué
- un abaissement du fibrinogène à 1,50 g/l

- par ailleurs

- la vitesse de sédimentation (normale en ville !) est à 120 à la première heure.

- la numération formule sanguine montre une discrète anémie : $3,9 10^6$ GR et $6,2.10^3$ G.B.

- la ponction sternale montre 16 % de plasmocytes dont 2 % de plasmocytes malins et 2 % de corps de Rüssel.

- l'électrophorèse révèle 57 % de gamma-globulines pour une protidémie de 78 g/l

- l'immunoélectrophorèse revient le 15.10.70
  - diminution nette de l'IgG avec dédoublement de sa ligne de précipitation
  - augmentation importante de l'IgM dont la ligne de précipitation présente une mobilité électrophorétique et une double courbure anormale
  - diminution importante de la B_1 A globuline (IgA)

- augmentation de l'haptoglobine
- diminution nette de l' α_2 Macroglobuline

En conclusion : il s'agit d'une Macroglobulinémie typique.

A noter que l'état général est resté excellent durant cette période d'exploration, le malade ayant reçu pendant quelque temps à titre de thérapeutique du K. Thrombyl.

L'étape diagnostique, non la moins surprenante, était achevée, restait maintenant à faire le bilan de la maladie ce qui fut fait lors de son hospitalisation du 27.10 au 27.11.70.

A son entrée dans le service, l'on se trouve en présence d'un homme de 75 kg en excellent état général mais qui frappe

d'emblée par sa pâleur.

- Localement : le malade se plaint toujours d'une sensation de corps étranger intra-articulaire mais sa démarche est normale.

A l'examen, le genou est froid, la mobilité est normale. Il existe un petit choc rotulien. Il n'existe pas d'amyotrophie du quadriceps.

- L'infiltration lymphoïde est recherchée attentivement. Cliniquement elle est nulle.

absence d'hépatosplénomégalie
absence d'adénopathie superficielle.

- L'appareil cardio vasculaire

. la TA est à 180/110
. les bruits du coeur sont normaux
. l'électrocardiogramme est normal

- L'appareil pulmonaire va révéler une submatité récente de la base droite, témoin d'un épanchement pleural qui sera ponctionné et étudié plus tard.

- L'appareil neurologique est normal, il n'y a pas d'atteinte des paires crâniennes.

- L'appareil urinaire:épisode de pollakiurie nocturne.

- Par ailleurs, absence de syndrome de Raynaud
pas de purpura, de nécrose cutanée.

- Il ne sera pas retrouvé de maladie auto-immune associée

. thyroïdite
. Sjögren.

= Les examens radiologiques

- au niveau du genou : rien de plus
image d'ostéochondrite disséquante du genou droit
"ostéonécrose primitive avec corps étranger intra articulaire".

- au niveau du thorax
épanchement pleural de moyenne importance au niveau de la base droite.

- Les radiographies du squelette sont examinées avec attention. absence de lacune sur le crâne, les membres ou le rachis.

- au niveau des reins, rein simplement un peu gros, les tomographies sont normales.

Les examens biologiques de la période d'entrée ne nous apprennent rien de plus :

- le BW est négatif
- les réactions de Waleer et Rose sont négatives
- les Rosettes sont négatives
- le bilan phosphocalcique n'a pas été pratiqué.

L'on complète alors le Bilan.

le 26.10.1970 - un fond d'oeil révèle l'existence d'un courant granuleux spontané conjonctival. Les papilles sont à bords nets, les veines sont augmentées de calibre mais pas de courant granuleux visible même sous pression.

le 2.11.70 - Découverte d'une protéinurie de Bences Jones à l'électrophorèse des urines, existence d'un pic dans la zone des β globulines, avec à l'immunoélectrophorèse une ligne de précipitation dans les IgG.

- Etude du liquide pleural hémorragique

chimie : sucre 0,95 g/l
chlore 6,30 g/l
protide 46,5 g/l

à l'électrophorèse présence de 35 % de gamma-globulines.

le 3.11.70 - Devant cet épanchement pleural, tubage gastrique avec recherche de B.K. - examen et cultures négatives.

le 4.11.70 - Etude de l'hémostase qui confirme les études précédentes et met en évidence la présence d'un anticorps circulant.

le 6.11.70 - Une biopsie médullaire est faite (Dr C.GUIRAUDON) On trouve une moelle très cellulaire dans un os poreotique. Il s'agit d'une moelle polymorphe mais où l'on trouve une forte proportion de cellules plasmocytoïdes ou lymphocytoïdes. On trouve entre les cellules des flasques éosinophiles PAS et des amas de la même substance dans certaines cellules. Les amas de sécrétion ne sont pas rares dans la maladie de Waldenström.

Recherche d'une cryoglobuline qui se révèle négative.

les 12 et 13.11.70 - On pratique deux plasmaphérèses de 500 cc chacune, devant un chiffre de protide de 90,5 g/l.

le 16.11.70 - Oedème malléolaire bilatéral, sensation passagère de dysesthésie, fourmillement au niveau du 5e doigt des mains.

L'on pratique ce même jour une ponction évacuatrice de la plèvre droite ; elle ramène 750 cc de liquide séro hémorragique.

le 17.11.70 - poussée fébrile, hémoculture et transfusion, les hémocultures ne poussent pas.

le 18.11.70 - baisse de l'hématocrite ; transfusion.
Nouvelle recherche de cryoglobuline qui se révèle négative.

le 19.11.70 - L'on se propose de rechercher des localisations ganglionnaires profondes à la lymphographie. Elle révèle en effet un aspect évocateur d'une hémoréticulopathie maligne au niveau des ganglions lombo-aortiques sans qu'on puisse préciser plus la nature de l'affection, mais compatible avec une maladie de Waldenström.

le 20.11.70 - Devant l'existence d'oedème des membres inférieurs, d'une protéinurie des 24 h de 1,50 g (urée normale) (clearances normales), l'on demande une biopsie rectale à la recherche d'une amylose.
Celle-ci est réalisée après rectoscopie et la coupe est lue par le Dr C. GUIRAUDON qui ne retrouve aucun signe d'amylose.

le 23.11.70 - On se décide à effectuer une Biopsie rénale dont l'interprétation sera donnée par le Dr MOREL-MAROGER dans le service du Pr RICHET:

présence de dépôt endomembraneux typique de Macroglobulinémie de Waldenström.

Une étude à l'immunofluorescence a été faite :
les premiers résultats montrent qu'il existe une fixation du sérum anti IgM sur des filaments qui ont l'air d'être des IgM circulants à la fois dans les artères et dans les lumières des capillaires glomérulaires et dans les capillaires péri tubulaires. En outre l'IgM se fixe essentiellement au pôle vasculaire d'un glomérule sur quelques dépôts endomembraneux.
Avec les sérums anti IgG, IgA, fibrinogène et B_1C aucune fixation.

Le traitement de notre malade consistera pendant son hospitalisation, si l'on met à part les plasmaphorèses et les transfusions sanguines, en 150 mg de cyclophosphamide IV du 18.11 au 26.11.

EN CONCLUSION

Chez cet homme de 61 ans jusqu'ici bien portant et actuellement sans aucune atteinte de l'état général, survenues d'accidents hémorragiques lors d'une avulsion dentaire, et d'une hémarthrose au cours d'une ostéochondrite disséquante du genou droit ; tableau complété quelques jours plus tard d'un épanchement pleural droit séro-hémorragique.

Les données de l'immunoélectrophorèse (↗ IgM) de la biopsie médullaire, de la lymphographie ont permis de faire le diagnostic de maladie de Waldenström.

Cependant il existe quelques atypies

- tout d'abord l'hémarthrose sur l'ostéochondrite disséquante du genou droit
- la présence d'une protéinurie thermo soluble à un taux élevé : 1,50 g/24 h
- la présence d'un anticoagulant circulant de type anti II.

L'on conseille donc au malade :

. la prise quotidienne de trois comprimés de Chlorambucil (2 mg) en sachant que si la numération le permet la prescription est à maintenir constamment.

- l'adjonction d'un régime désodé en raison des oedèmes et de l'hypertension artérielle.

On lui demande de revenir à la consultation du Pr AMOR où la surveillance portera sur :

- la NFS (car sous chlorambucil)
- l'infiltration lymphoïde
  . organe hématopoïetique
  . l'épanchement pleural (Rx du thorax)
- la fonction rénale
- la crase sanguine
- la TA
- le problème local : en cas de gêne persistante il faudrait envisager l'ablation du corps étranger intra-articulaire par voie chirurgicale ou mieux peut-être par arthroscopie.

EVOLUTION

Notre malade sera suivi à la consultation du Pr AMOR et revu à dix reprises entre novembre 1970 et octobre 1972.

Entre le 18.12.70 et le 25.6.71

Monsieur R... Roland est venu cinq fois à la consultation, son état général est toujours bon, son teint rosé. L'examen ne retrouve aucune adénopathie superficielle. Absence d'hépatosplénomégalie.

La NFS : les GR sont remontés à $4,310^6$
les GB sont à 4.10^3
le chiffre des plaquettes 125 000

Les protides sont aux alentours de 90 g/l
La V.S. 129-133.
Absence d'anticorps circulant, déficit modéré en facteur V et II.
Il prend toujours 3 c de Chlorambucil par 24 h.

Le 1.10.71

Depuis le 26.7.71 arrêt du chlorambucil. Les globules blancs étant en dessous de 3000/mm3. Le malade est toujours en excellente forme et l'examen ne nous apprend rien de plus.

La radiographie du thorax objective la séquelle pleurale du cul-de-sac droit.

La NFS : les globules rouges $4,10^6$
les globules blancs $4,510^3$
plaquettes 90 000

L'on ne reprend pas le chlorambucil.

du 3.12.71 au 13.10.72

Le malade est revu 3 fois.
Le chlorambucil est repris depuis le 3.12.71 et cela jusqu'au 11.2.72 à raison de 2 c/24 h.

L'état général est satisfaisant.
Le genou est sec, non douloureux, la marche est normale.

La NFS GR = $4,510^6$
GB = 4,5 sauf le 11.2.72 à $2,710^3$
plaquettes 150 000

Les protides sont à 73 g/l.
La VS à 76-106.

Le 13.10.72

L'état général est parfait.
Ne souffre plus du tout de son genou.
Sa tension artérielle aux alentours de 200 mmHg de maxima est bien supportée sans accident neurologique.
On n'a jamais constaté depuis de signe hémorragique.

A l'examen :

pas d'infiltration lymphoïde
au niveau du genou
pas de douleur à la pression
pas de choc rotulien
mobilité normale indolore avec quelques craquements,
petit signe du rabot

Biologie : GR = $4,5\ 10^6$
GB = $4,7\ 10^3$ Lymphocyte 46 %
plaquettes : 150 000
VS = 76-106
Protides : 73 g/l
Electrophorèse A = 48 % α_1 = 14,5
α_2 = 26,5 %
β = 6,5 γ = 34,5 %

Immunoélectrophorèse :

Augmentation des γ M monoclonale, de migration rapide. Aucune différence de migration à l'immunoélectrophorèse de cette γ M entre le 20.1 et le 29.6.72. Ceci a été vérifié par l'électrophorèse sur gel d'acrylamide qui nous a cependant montré que cette γ M bien que monoclonale à l'immunoélectrophorèse présente deux bandes distinctes .
Le taux d'IgM est de 3000 mg.
- Mais l'on peut constater que la baisse des protides et donc de la γ M se maintient depuis plusieurs mois.

- La VS reste accélérée mais deux fois moins qu'au début.
- L'anémie s'est corrigée, le nombre des blancs reste limité.
- On n'a jamais noté depuis d'hémorragie ou d'accident d'hyperviscosité au niveau de l'oeil ou du système nerveux.

- Le genou reste indolore. La confrontation de ces données nous autorisent à ne pas reprendre le traitement par le chlorambucil.

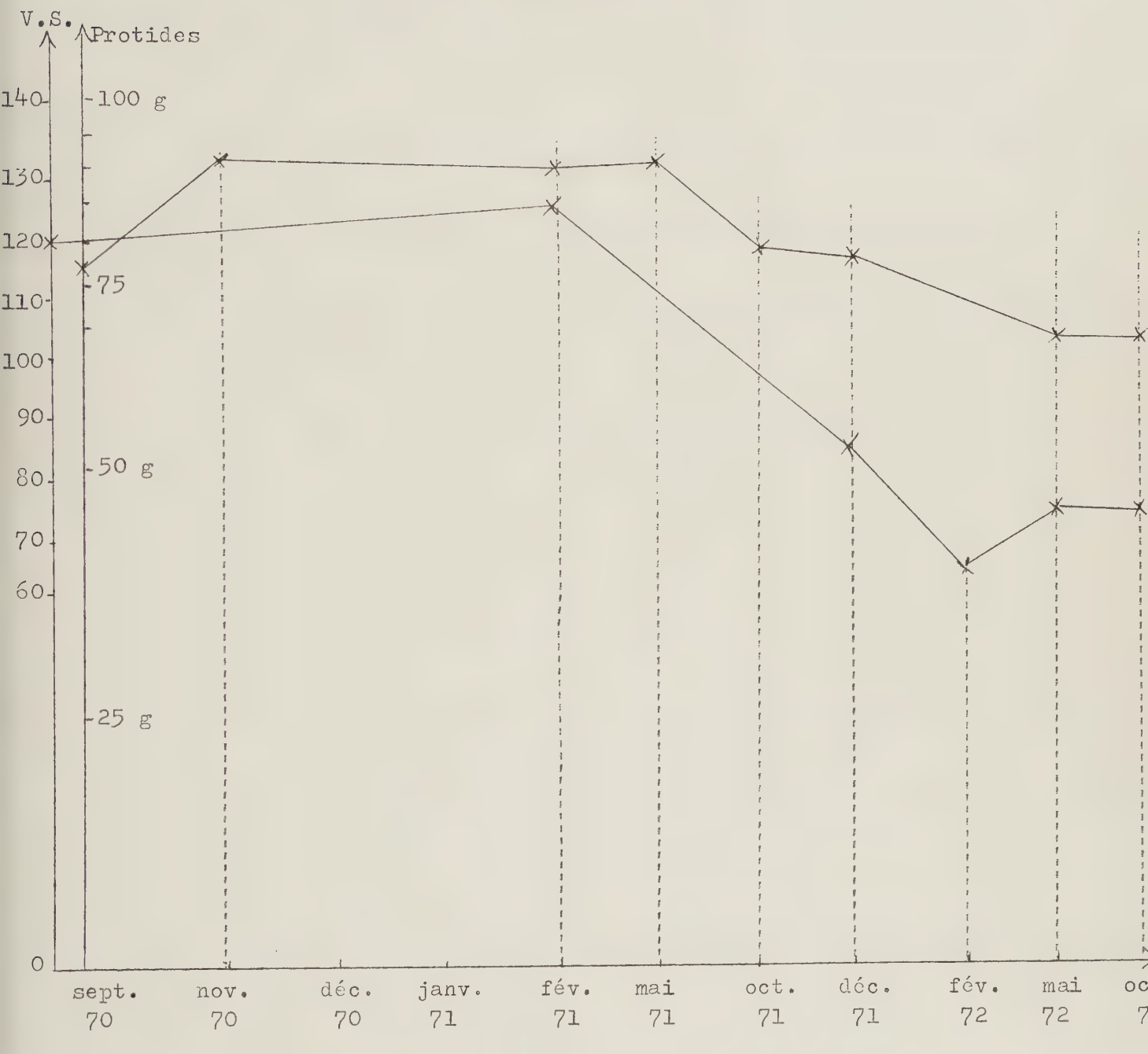
SIGNES CLINIQUES - EVOLUTION SOUS TRAITEMENT

	Etat général	Atteinte du genou	Foie Hépato-mégalie	Rate Spléno-mégalie	Ganglions superfi-ciels	Epanche-ment pleural	Traitement
8.12.	Bon	Douleur= 0 Examen-RAS	0	0	0	+	3 c
22.1.71	Bon	RAS	0	0	0	+	3 c
5.2.71	Bon	RAS	0	0	0	+	3 c
7.5.71	Bon	RAS	0	0	0	+	3 c
25.6.71	Bon	RAS	0	0	0	±	3 c arrêt Chlorambucil
1.10.71	Bon	RAS	0	0	0	0	0
3.12.71	Bon	RAS	0	0	0	0	2 c
11.2.72	Bon	RAS	0	0	0	0	0
2.5.72	Bon	RAS	0	0	0	0	0
3.10.72	Bon	RAS	0	0	0	0	0

SIGNES BIOLOGIQUES - EVOLUTION SOUS TRAITEMENT

	Crase sanguine	VS	NFS	Protides	Electro-phorèse	Immuno-électro.	Traitement Chlorambucil
15.12.70	-	-	GR=3,8 10^6 GB=4,10^3 pl.=	-	-	-	3 c
22.1.71	-	-	GR=4,10^6 GB=4.10^3 pl.=189 000	-	-	-	3 c
5.2.71	Absence circulant modérée F.V & II	129-133	GR=4,3 10^6 GB=4,1 10^3 pl.=	90,5	ALB = 43 α_1 = 3 α_2 = 7 β = 35 γ = 11	-	3 c
7.5.71	-	-	GR=4,5 10^6 GB=4.10^3 pl.=125 000	90,5	ALB = 42 α_1 = 2 α_2 = 9 β = 31 γ = 15,5	-	3 c
25.6.71	-	-	GR=4,3 10^6 GB=4. 10^3 pl.=125 000	-	-	-	3 c arrêt le 26.7.71
1.10.71	-	-	GR=4,25 10^6 GB=4,5 10^3 pl.= 93 000	79,5	ALB = 50 α_1 = 4,5 α_2 = 4,5 β = 23 γ = 18	-	0
3.12.71	-	84-118	GR=4.10^6 GB=4,4 10^3 pl.=125 000	81	ALB = 48,5 α_1 = 3 α_2 = 7,5 β = 30,5 γ = 10,5	-	2 c
11.2.72	-	63-94	GR=3,9 10^6 GB=2,7 10^3 pl.= 70 000	-	-	-	0
12.5.72	-	76-100	GR=4,2 10^6 GB=4,5 10^3 pl.=150 000	73	ALB = 50 α_1 = 4,5 α_2 = 7 β = 11,5 γ = 27	-	0
13.1.72	-	76-100	GR=4,5 10^6 GB=4,7 10^3 pl.=150 000	73	ALB = 48 α_1 = 14,5 α_2 = 26,5 β = 6,5 γ = 34,5	↑γ M monoclonal Taux 3000mg	0

ETUDE COMPAREE DE LA V.S. ET DES PROTIDES



Il s'agit donc d'un homme de 61 ans présentant une macroglobulinémie de Waldenström d'évolution favorable mais de début atypique. L'hémarthrose du genou est venue compliquer une ostéochondrite disséquante.

Tout le problème est donc de savoir si cette ostéonécrose est secondaire à la maladie de Waldenström.

Nous orienterons donc nos recherches dans deux directions :

- la première va s'attacher à retrouver dans la littérature les atteintes ostéoarticulaires de la macroglobulinémie
- la seconde va étudier les ostéonécroses primitives de la tête fémorale mais surtout du genou chez le sujet âgé.

III - LES MANIFESTATIONS OSTEO-ARTICULAIRES DE LA MALADIE DE WALDENSTROM - REVUE DE LA LITTERATURE

Les observations de maladie de Waldenström avec manifestations articulaires ou ostéo-articulaires sont relativement rares. De nombreux auteurs se sont attachés à rechercher et à décrire des lésions osseuses de la maladie mais peu d'entre eux ont défini les lésions ostéo-articulaires.

I - LE SYNDROME DOULOUREUX ARTICULAIRE

DUCROCQ en 1972 dans sa thèse portant sur 31 cas décrit

4 fois des douleurs articulaires (3 hommes et une femme)

- un homme de 59 ans avec douleur modérée des tibio-tarsiennes sans anomalie radiologique

- un homme de 72 ans avec douleur des deux poignets des métacarpo et interphalangienne distale sans anomalie clinique. Tests de Waler Rose et latex sont normaux, discrète géode radiologique des coupes évoquant une lésion dystrophique en tout cas non spécifique.

- un homme de 70 ans avec une douleur de la cheville et du genou gauche - sciatique en 1958. Crise de goutte en 1968.

- une femme de 63 ans avec douleur des poignets, des épaules et des genoux - Waler Rose négatif.

Ces manifestations douloureuses rejoignent les descriptions de DESHAYES et PIGUET qui retrouvent :

2 fois des rachialdies
2 fois des ostéoalgies
2 fois des myalgies
1 fois des arthralgies

mais aussi beaucoup d'autres (PELLETIER dans sa thèse en 1963, LAYANI, ASCHENASY et BENGUI. Il s'agissait surtout de rachialgie).

II - LES MANIFESTATIONS OSTEO-ARTICULAIRES ET L'AMYLOSE AU COURS DES MACROGLOBULINEMIES

Décrite en particulier par DELBARRE dans le Myclome. Qu'elle se présente sous l'aspect d'une forme secondaire classique du type hépato-spléno-rénale ou d'une forme d'allure primitive cardio-glosso digestive, l'amylose se complique souvent de manifestation rhumatologique.

- Parfois le dépôt amyloïde se fait dans une gamme synoviale ou dans un défilé étroit. Il est responsable par exemple d'un syndrome de compression nerveuse comme le cas se présente fréquemment pour le canal carpien.
  (BLODGET - LILSCOMB et HILL d'une part, EHLERS d'autre part).

- Dans d'autres cas l'infiltration cutanée est responsable d'un tableau clinique évoquant une pseudo sclérodermie aux doigts lisses boudinés et douloureux (FORGET (B.G.) et coll.)

- Dans d'autres cas encore comportant des atteintes rhumatismales fluxonnaires, subaiguës et chroniques on découvre à l'occasion d'une biopsie synoviale ou d'une vérification anatomique la présence au microscope, d'une substance hyaline ayant les caractères de fluorescence et de coloration propre à la substance amyloïde (FORGET (B.G.) et coll., RANLOV et NIELSEN).

L'amylose est-elle à l'origine de ces manifestations fluxionnaires. Il est difficile de conclure en l'état actuel de nos connaissances. Il ne paraît pas exclu qu'un même phénomène immunologique intervienne (du moins dans un certain nombre de cas) à l'origine de la substance amyloïde d'une part et d'un rhumatisme inflammatoire subaigu ou chronique parfois séro positif d'autre part.

Ce mécanisme serait en rapport avec une prolifération réticulo histiocytaire engendrant l'anomalie globulinémique : l'amylose patente apparaît dans les cas les plus sévères.

III - MACROGLOBULINEMIE ET POLYARTHRITE

Si l'on admet le lien entre le trouble protidique et la création d'un état inflammatoire on ne peut s'étonner de recontrer dans un certain nombre d'observations des macroglobulinémies au cours de certaines polyarthrites rhumatismales.

IV - MACROGLOBULINEMIE ET AUTRES CONNECTIVITES

Outre la polyarthrite rhumatoïde déjà signalée on peut citer l'association d'une maladie de Waldenström avec un lupus érythémateux disséminé (WIGZELL), et avec une périartérite noueuse (JACQUELINE). Dans ces conditions les manifestations articulaires sont naturellement attribuées à la connectivite.

V - LES OSTEO-ARTHROPATHIES D'ORIGINE HEMOVASCULAIRE

Ce mécanisme pathogénique a été invoqué par MEMIN pour expliquer un cas d'arthropathie bilatérale des épaules.

MEMIN, BOUCHAT et PATTIN rapportent en effet une observation de maladie de Waldenström chez un homme de 66 ans traité par le chlorambucil. Deux ans après le début du traitement apparition d'un syndrome ostéo-articulaire.

"Le malade vient consulter pour un syndrome douloureux et ankylosant des deux épaules. Il s'agit sur le plan clinique d'un tableau de périarthrite scapulo-humérale bilatérale à majoration gauche. L'articulation de l'épaule n'est pas modifiée de volume, ni chaude, ni empâtée. La radiographie des épaules montre un important remaniement morphologique et structural bilatéral des articulations. C'est la tête humérale qui est la plus modifiée, elle est en effet aplatie dans le sens latéral au détriment de la surface articulaire et de la zone sous articulaire voisine qui paraissent avoir glissées dans la partie inférieure de l'articulation. A ce niveau il existe une image qui évoque l'image en coquille d'oeuf, séparée par un liseré rectiligne plus sombre, du reste de la tête. Au-dessous de la tête humérale, sur un cliché de profil il existe une condensation triangulaire et plus profondément des alternances de zone plus denses et plus claires; celles-ci restent très limitées. Les interlignes articulaires ont disparu. En regard la cavité glénoïde, bien visible surtout à gauche présente aussi des irrégularités de surface et une condensation en profondeur. Par ailleurs sur le squelette les auteurs constatent de véritable "infarctus osseux".

L'évolution s'est effectuée sur un mode subaigu et en 1969 le syndrome douloureux avait pratiquement disparu.

Ces mêmes auteurs pensent que les troubles vasculaires et les hémorragies peuvent être à l'origine d'une hémarthrose voire d'une nécrose aseptique.

D'ailleurs, d'après ces mêmes auteurs, un certain nombre de travaux confirmés par biopsie font état de manifesta-

tions ostéo-articulaires en rapport avec une diffusion du processus lympho-plasmocytaire responsable de l'affection.

MEMIN pense que les troubles observés au cours de cette arthropathie bilatérale des épaules sont en rapport avec un syndrome d'hyperviscosité sanguine responsable on le sait de troubles hémorragiques et de troubles hémodynamiques.

Pour eux cette arthropathie serait due

- soit à une nécrose aseptique des deux têtes humérales provoquées par la stade veineuse et la microagglutination des hématies,

- soit une hémarthrose bilatérale provoquée par un syndrome hémorragique et les troubles de la crase sanguine.

Cependant l'auteur se demande pourquoi il n'a pas observé ces manifestations au niveau de la tête fémorale où les nécroses aseptiques ont un siège électif.

VI - LE SYNDROME D'HYPERVISCOSITE

a été étudié en particulier par FAHEY, BARTH et SOLOMON à propos de 25 cas. Ils constatent des hémorragies diverses, les lésions oculaires, un syndrome neurologique (vertige et neuropathie périphérique) mais ne rapportent pas d'épanchement sanguin intra-articulaire.

-:-

DEUXIEME PARTIE de notre étude :

LES OSTEONECROSES PRIMITIVES

Il est intéressant d'étudier dans ce cadre :

- d'une part les relations éventuelles qui existent entre les ostéonécroses et la maladie de Waldenström

- d'autre part les caractères cliniques et radiologiques des ostéonécroses du genou chez le sujet âgé.

On en fera une analyse comparée avec les caractères de l'ostéonécrose de notre malade.

IV - LES OSTEONECROSES PRIMITIVES

-:-

1°- Au niveau de la tête fémorale

Car c'est cette localisation qui nous permet d'étudier certaines relations avec le Waldenström.

- WELFING en 1966 lors de considérations sur l'étiologie des nécroses primitives de la tête fémorale signale l'association cryoglobulinémie et ostéonécrose.

- LEQUESNE en 1967 rappelle l'observation de MERLE d'AUBIGNE, MAZABRAUD et CAHEN qui sur 6 prélèvements de la zone capsulo synoviale porte vaisseaux retrouvent dans deux cas des lésions dégénératives des parois artériolaires mais sans thrombose, et dans deux autres cas d'importants infiltrats inflammatoires péri-artériels mais diffus, étendus à tous les vaisseaux même ceux du territoire non ischémié.

"Il est possible, conclut cet auteur, que l'ischémie résulte d'une interruption fonctionnelle passagère du flux artériel sans obstruction anatomique".

" BOETTCHER et coll. en 1970 rapportent 55 cas de nécrose de la tête fémorale non traumatique. Chez 26 patients (ni alcoolique, ni goutteux, ni hyperuricémique) ils retrouvent un déficit de la coagulation : hémorragie - thrombopénie et thrombocytopénie. Parallèlement ils retrouvent 17 fois un taux de globuline supérieur à la normale (entre 3,1 et 5,3 mg %) sans qu'il soit précisé si ces taux élevés correspondent aux sujets présentant des troubles de la coagulation. Ces auteurs considèrent "la nécrose de la tête fémorale non traumatique comme l'expression osseuse d'une maladie systémique qui par un éventail d'altération de la coagulation menace la circulation de thrombose ou d'hémorragie.

S. de SEZE et A. MAZABRAUD en 1971 pensent que devant la multiplicité des étiologies il est plus logique d'admettre que la détermination de la zone d'ischémie est la conséquence de la dynamique circulatoire particulière des sphéroïdes réunis-

sant ainsi dans le même cadre les nécroses aseptiques parcellaires de la tête fémorale, des condyles fémoraux et des extrémités distales.

- Si l'on admet la notion "d'ischémie" à l'origine de la nécrose osseuse retenons les faits suivants :

  • le raisonnement que l'on peut faire au niveau de la tête fémorale est valable pour le condyle fémoral interne (MAZABRAUD, DE SEZE)

  • il est possible que l'ischémie résulte d'une interruption fonctionnelle passagère du flux artériel sans obstruction anatomique (M. LEQUESNE) et l'on pense immédiatement au syndrome d'hyperviscosité.

  • L'étiologie pour certains réside en des altérations de la coagulation (BOETTCHER) et l'on pense aux troubles de la crase sanguine au cours de la maladie de Waldenström.

  • Enfin l'on a signalé l'association d'une cryoglobulinémie (qui peut exister au cours de la maladie de Waldenström et d'une ostéonécrose (WELFING).

2°- Ostéonécrose au niveau du genou

Les ostéonécroses ont également été étudiées au niveau du genou.

en 1968, ALBACK (S), BAUER et BOHNE en rapportent 39 cas avec 33 localisations chez la femme.

en 1969, DUPARC (J), ALNOT (J.Y) en publient 7 cas dont 3 femmes

- MEGARD, MAITREPIERRE, DURANT rapportent 11 cas toutes des femmes,

- BONTOUX, SAPORTA, COURBON en publient la même année 5 cas, dont 4 femmes.

en 1972, GLIMET, FAGES, WELFING, RYCKEWAERT, De SEZE (S) évoquent 33 cas d'ostéonécrose primitive du genou chez le sujet âgé, dont 26 chez la femme.

Nous allons essayer de dégager les principaux caractères de l'affection d'après les données récentes de la littérature et en particulier d'après la publication de GLIMET, de SEZE et coll. Car il est important de pouvoir définir les caractères propres de l'ostéonécrose de notre malade pour aborder la discussion nosologique.

- I LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

- le sexe : nette prédominance du sexe féminin (70 %)
- l'âge : entre 50 et 80 ans avec une plus grande fréquence entre 60 et 70 ans
- le côté atteint ne présente aucun caractère particulier.

- Le début est progressif et spontané, parfois brutal.

- Les douleurs sont surtout des douleurs de type mécanique, à la marche,

- quelquefois les douleurs sont nocturnes
- quelquefois diurne et nocturne de type inflammatoire
- les accidents de blocage sont peu fréquents GLIMET n'en retrouve aucun, même chez les malades qui avaient des corps étrangers intra-articulaires libres.

- L'hydarthrose

est fréquente : 17 fois sur 32 pour GLIMET, 8 fois le liquide a été analysé : tous étaient pauvres en éléments cellulaires et stériles, deux contenaient un peu de sang.

- II LA RADIOLOGIE

. Le siège des lésions

nette prédominance pour le condyle interne, avec dans la série de GLIMET 5 lésions sur le versant interne du condyle à proximité de l'échancrure intercondylienne. Cette dernière topographie habituelle au cours de la maladie de Koenig, n'a été constatée ici que chez 6 malades âgés de 52 à 58 ans. Après 60 ans il semble que l'ostéonécrose siège toujours dans la zone d'appui.

. l'aspect radiographique

- lacune radiotransparente sous chondrale bordée par une zone d'ostéosclérose
- séquestre dans la lacune

- l'isolement d'un séquestre osseux sous chondral étant le fait radiologique de la maladie de Koenig. GLIMET, de SEZE et coll. essaient de savoir si les cas avec séquestre concernaient les sujets les plus jeunes. Ils le vérifient en effet mais l'écart n'est pas statistiquement significatif.

- Enfin le corps opaque intra articulaire (trouvé 4 fois dans la série de GLIMET)

- les TOMOGRAPHIES : ont une grande importance elles précisent les lésions et quelquefois affirment le diagnostic

- l'ARTHROGRAPHIE est rarement pratiquée.

- III BIOPSIE SYNOVIALE généralement peu pratiquée

. 1 fois pour GLIMET elle montre des signes d'inflammation discrète et non spécifique
. 2 fois pour RUBENS-DUVAL elle montre de petits fragments cartilagineux à la surface de la synoviale (mais la valeur diagnostique en est discutée).
. 1 fois pour DUPARC elle montre des débris cartilagineux indépendants de la synoviale.

- IV L'EVOLUTION

L'on assiste à une détérioration le plus souvent rapide et on observe parfois une détérioration du plateau tibial externe.

Quelquefois il s'agit d'une arthrose avec effondrement cartilagineux et ostéophytose.

Quelquefois d'une encoche osseuse qui est probablement le témoin d'une ostéonécrose.

Cette atteinte tibale parfois précoce souligne le fait que la différence entre arthrose et nécrose est plus mince au genou qu'à la hanche.

LE TRAITEMENT

1) Médical : comporte
- un ménagement articulaire et une rééducation
- des antalgiques
- des anti-inflammatoires mineurs
- quelquefois une injection locale.

2) Chirurgical
- l'ablation du corps étranger
- le curetage de la zone nécrosée
- le curetage et la réaxation
- l'arthrodèse

L'ETIOLOGIE

1) Les étiologies particulières

- troubles vasculaires des MI
- dréparocytose
- intoxication éthylique
- dysmétabolie
  · goutte
  · hyperlipidémie
- corticothérapie prolongée
  · locale
  · générale
- la radiothérapie locale

2) Les facteurs locaux

· les microtraumatismes par trouble statique
  - le genu varum
  - le genu valgum
  - les cals vicieux

· auxquels on associe l'obésité pour expliquer le surmenage du comportement interne.

En conclusion de cette étude il semble que certaines formes d'ostéonécroses du sujet âgé se rapprochent d'avantage de l'ostéochondrite disséquante du jeune.

- en raison de la survenue chez des sujets de moins de 60 ans
- du siège de la lésion à proximité de l'échancrure intercondylienne
- de l'existence d'un séquestre articulaire.

Et cela rappelle les caractères de l'atteinte de notre malade qui se singularise donc de l'ostéonécrose commune du sujet âgé, au cours de laquelle

- on ne retrouve jamais de blocage (MEGARD-GLIMET)
- on ne retrouve jamais d'hémarthrose

et pour laquelle

- certains admettent la notion d'ischémie vasculaire et pensent que le séquestre est rarement intra-articulaire en raison du terrain osseux de ces sujets âgés (MEGARD).

et d'autres mettent en doute cette "ischémie" et invoquent des modifications vasculaires du comportement interne (GLIMET, de SEZE).

-:-

V - ESSAI D'INTERPRETATION

-:-

Nous en avons terminé avec l'étude des manifestations ostéo-articulaires de la maladie de Waldenström et celle des ostéonécroses primitives du genou chez le sujet âgé.

Nous pouvons émettre deux hypothèses :

1°/ La maladie de Waldenström est responsable de l'ostéonécrose et nous essaierons de le montrer.

2°/ L'ostéonécrose n'a aucun rapport avec la maladie de Waldenström : pourquoi alors n'a-t-elle pas les caractères habituels des ostéonécroses du genou chez le sujet âgé ?

I - L'ostéonécrose primitive est en relation directe avec la maladie de Waldenström

et pour expliquer l'ischémie vasculaire deux schémas sont possibles :

a) l'ischémie est due au syndrome d'hyperviscosité sanguine

Waldenström
↓
Syndrome d'hyperviscosité
↓
"Thrombus" avec arrêt momentané de la circulation
↓
Ostéonécrose

L'agglutination des hématies et la stase veineuse peuvent être responsables d'un "thrombus" avec arrêt momentané de la circulation. Il s'individualise alors un fragment d'os sous chondral qui finit par se détacher et aboutit à la formation d'un corps intra-articulaire :

ostéonécrose

↓

séquestre intra articulaire ⟶ Hémarthrose

↓

phénomène de blocage

Ce séquestre intra articulaire est responsable du phénomène de blocage et de l'hémarthrose.

b) La seconde explication se base on s'en souvient sur les travaux de BOETTCHER et coll. qui expliquent bon nombre de nécroses de la tête fémorale par des anomalies de la coagulation. Ce déficit global de la coagulation existe chez notre malade :

- 130 000 plaquettes
- Prothrombine 61 % - Prothrombine consommée 40 %
- Diminution d'un facteur stabilisant de la fibrine
- Diminution du fibrinogène à 1,50 g/l
- Existence d'un anticorps circulant.

Dans ce cas :

Waldenström

↓

Troubles de la coagulation

↘ plaquettes
↘ prothrombine
↘ fibrinogène

↓

L'hémorragie ⟶ Hémarthrose

↓

Ostéonécrose

↓

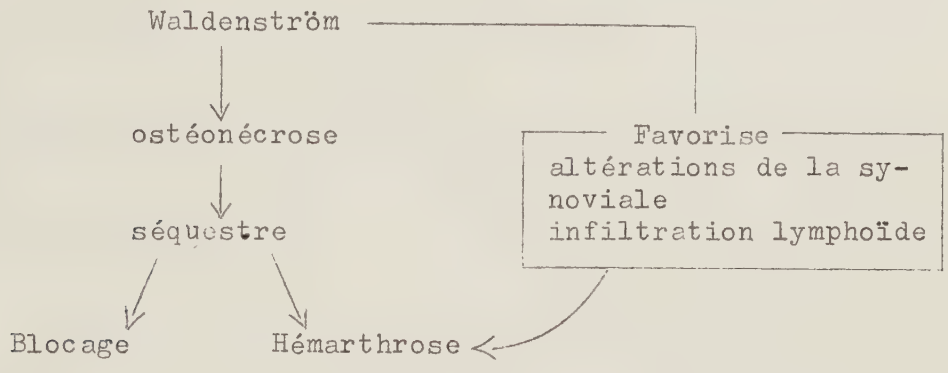
Séquestre ⟶ Hémarthrose

↓

Blocage

Par ailleurs l'on connaît la tendance hémorragique de la maladie de Waldenström. Le séquestre articulaire suffit à expliquer l'hémarthrose mais l'on peut se demander si la macroglobulinémie n'a pas favorisé les phénomènes hémorragiques au niveau de l'articulation du genou ?

Peut être existe-t-il une infiltration lymphoïde de la synoviale ? semblable à celle qui existe au niveau des organes hématopoïétiques, de la plèvre, de l'os, du rein, des glandes salivaires (S. de MICKULISZ), des amygdales et des glandes lacrymales (S. de GOUGEROT - SJOGREN).



Dans le cas de notre malade ce schéma est peu vraisemblable. Il n'a pas subi de biopsie synoviale et nous ne pouvons par conséquent affirmer ce mécanisme.

2 - L'ostéonécrose primitive est sans relation avec la maladie de Waldenström

Dans cette hypothèse nous pouvons dès à présent faire quelques remarques sur l'ostéonécrose primitive de Monsieur R ... Roland. Le moins que l'on puisse dire est qu'elle est atypique. En effet :

- elle survient chez un homme de 60 ans
- brutalement par un phénomène de blocage
- le séquestre est retrouvé d'emblée lors du premier examen, libre dans l'échancrure intercondylienne
- il est certainement à l'origine de l'hémarthrose.

Les étiologies habituelles ne sont pas retrouvées (bien entendu il ne s'agit pas d'une manifestation post-traumatique).

- en particulier il n'existe pas de drépanocytose
- le sujet n'est pas un éthylique chronique
- on ne retrouve pas de dysmétabolie
  - pas de crise de goutte
  - pas d'hyperuricémie
  - pas d'hyperlipidémie (L.T= 3 g/l, Cholestérol 1 g/l)

- il ne présente pas de trouble vasculaire des membres inférieurs

- il n'a jamais reçu de corticoïde par voie générale, une seule injection d'hydrocortancyl intra articulaire a été pratiquée mais après la constatation de l'hémarthrose.

- Il n'a jamais subi de radiothérapie locale.

Par ailleurs les troubles de la statique du genou qui sont invoqués généralement sont absents dans le cas présent.

- Cliniquement : il n'y a jamais eu de douleur du genou auparavant.

- A l'examen il n'existe pas de genu varum, pas d'instabilité du genou, pas de mouvements anormaux.

- Radiologiquement (en l'absence de gonométrie)
  - pas de varum évident
  - une discrète ostéophytose tibiale et fémorale interne droite
  - une arthrose fémoro patellaire droite

- On ne retrouve pas d'obésité.

Tous ces éléments rendent l'ostéonécrose de notre malade un peu atypique. Soulignons encore les points suivants :

- dans un os fragilisé par l'ostéoporose sénile la séquestration du tissu nécrosé ne se fait pas ou mal (MEGARD).

- le séquestre osseux sous chondral n'est pratiquement jamais individualisé dans l'ostéonécrose primitive du sujet âgé (MEGARD).

- il semble exister des nécroses limitées au sein d'un os normal et des nécroses plus diffuses et peu disséquantes (WELFING).

Or ce n'est pas le cas de Monsieur R ... puisque le séquestre a été retrouvé d'emblée dans l'échancrure intercondylienne.

Examinons l'étude de ces atypies : sur le plan étiologique et nosologique :

- certains acceptent la notion d'ischémie à l'origine de ces ostéonécroses

- d'autres ne tolèrent cette explication que si l'on retrouve une étiologie particulière. Dans les autres cas ils se demandent si les troubles statiques et la surcharge pondérale ne modifient pas l'état vasculaire de la région"pour une jointure portante comme le genou il existe un degré de contrainte mécanique maximale au-delà de laquelle la structure la plus fragile se détériore.

- l'os chez certains sujets atteints d'ostéonécrose
- le cartilage chez la plupart atteints d'arthrose
- l'os et le cartilage ensemble ou l'un après l'autre dans beaucoup de cas"

(GLIMET - De SEZE et coll.)

Or ce n'est pas le cas de Monsieur R... puisqu'il n'existe ni genu varum ni obésité.

Dans le cas de notre patient et pour conclure disons que cette atteinte brutale du genou prenant l'aspect radiologique d'une véritable ostéochondrite disséquante du sujet âgé (comme celles rapportées par RUBENS DUVAL et coll.) ne peut s'expliquer, ni par une maladie responsable de trouble circulatoire ischémique, ni par un surmenage du comportement interne (absence d'obésité et de genu varum).

Il existe bien sûr des observations pour lesquelles leurs auteurs ne retrouvent aucune cause favorisante mais il est tentant de faire ici le rapprochement entre cette ostéonécrose et le syndrome d'hyperviscosité de la macroglobulinémie.

-:-

CONCLUSIONS

-:-

L'observation de macroglobulinémie de Waldenström que nous rapportons présente certes l'originalité de son début mais aussi un difficile problème d'interprétation de sa première manifestation.

L'hémarthrose, lors d'un accident de blocage du genou, n'aurait pu être que banale chez cet homme de 60 ans si les antécédents hémorragiques et une discrète anémie n'avaient orienté les examens de routine.

En effet sur les radiographies existe un séquestre articulaire intercondylien, confirmé par les tomographies de la région ; mais la macroglobulinémie est prouvée de manière indiscutable, elle évolue d'ailleurs très favorablement. Le genou quant à lui récupère très vite sa fonction normale et ne fait plus parler de lui.

Et pourtant, cette simple image nous préoccupe : le condyle interne du fémur droit porte-t-il l'empreinte de la maladie de Waldenström ?

Tout concourre à nous le faire croire : l'absence de traumatisme et de douleur du genou antérieure à cet épisode de blocage, l'absence de surcharge pondérale et de genou varum enfin et surtout l'existence d'un syndrome d'hyperviscosité sanguine.

Il nous est difficile de démontrer formellement que ce syndrome d'hyperviscosité par l'agglutination des hématies et la stase veineuse, a pu déterminer une interruption momentanée de la vascularisation dans le territoire intercondylien.

Il nous est, en l'état actuel de nos connaissances aussi difficile d'admettre une simple coïncidence entre cette ostéonécrose et la maladie de Waldenström en raison des nombreuses atypies de cette ostéochondrite disséquante.

Dans ce difficile débat nous préférons rester uniciste pensant que la manifestation première de la maladie n'était en réalité que sa première complication. Mais nous profitons de cette observation pour attirer l'attention sur la notion suivante :

> "L'hémarthrose non traumatique du genou n'est pas une manifestation habituelle des affections du genou chez le sujet âgé. En conséquence, même si l'on découvre un corps intra-articulaire expliquant le blocage et l'épanchement, on ne s'arrêtera pas à cette première explication. L'on évoquera la maladie de Waldenström et l'on s'attachera à rechercher des épisodes hémorragiques souvent multiples, quelquefois très importants mais qui les années passant se sont effacés de la mémoire des patients. De plus, on demandera systématiquement non seulement l'étude de la crase sanguine et la vitesse de sédimentation, mais aussi une électrophorèse des protides".

Ainsi en pensant à la Maladie de Waldenström devant une hémarthrose non traumatique chez les sujets âgés, pourra-t-on découvrir plus précocement la macroglobulinémie et la traiter plus efficacement.

-.-

Vu :
Le Président :

Signé : F. DELBARRE

Vu :
Le Doyen :

Signé : F. DELBARRE

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

-:-

1 - ABADI, KORNGOLD, FREYBERG
Monoclonal Immunoglobulin in Rhumatoïd Arthritis
"Arth. and Rheum" 1968, 11 : 91

2 - AHLBACK (S), BAVER (G.C.H.), BOHNE (W.H.)
Spontaneous osteonecrosis of the knee
"Arth. and Rheum. 1968, 11 : 705-733

3 - AICHROTH (P.)
Osteochondral fractures and their relationship to osteochondritis dissequans of the knee
"Journ. Bone and Joint Surg" 1971, 53 B : 448-454
1971, 53 B : 440-447

4 BASCH (A)
A propos de 42 observations de maladie de Waldeuström
Thèse Méd. Paris 1966

5 - BLODGET (R.C.E.), LIPSCOMB (P.R.), HILL (R.W.)
Incidence of hematologic diseases in patients with carpal tunnel syndrome
"J.A.M.A." 1962; 182 : 814-817

6 - BOETTCHER (W.G.) et al.
Non traumatic necrosis of the femoral head
"J. Bone et Joint Surg." 1970 ; 52 A : 312-321

7 - BONTOUX (D.), SAPORTA (L.), COURBON (J.)
Osteonécrose aseptique du genou chez les sujets âgés
"Rev. Rhum.", 1969 ; 36 : 728

8 - BRAUN (S.), GRIFFET -(G.)
Ostéonécrose aseptique disséquante du genou
"Immex" 1969 ; 6 : 275-290

9 - BROUSTET (A.), STAEFFENS (J.), MOULINIER (J.), HATMANN (L)
Anomalie chromosomique dans 18 cas de maladie de Waldenström
"Presse Médicale", 1966 ; 74 : 2286

10 - BURTIN (P.)
La macroglobulinémie de Waldenström
"Vie Médicale", 1962, 43 1567

11 - CHINI (V.)
Un nouveau chapitre de la pathologie articulaire :
Les arthropathies dysprotidémiques
"Rev. Rhum" 1950, 17 : 335-354

12 - CHRISTOL (D.), ALIZON (M.)
Maladie de Kahler et macroglobulinémie de Waldenström
"Cahiers Coll. Méd." 1963, 4 : 831-838

13 - COSTE (F.), MASSIAS (P.), MENKES (C.)
Un cas de macroglobulinémie
"Rev. Rhum." 1964, 31 : 37-39

14 - CROIZAT (P.), REVOL (L.), DHERS (A.), HOLLARD (D.), BOTHIER (F.)
Les aspects cliniques et radiologiques des manifestations osseuses au cours des maladies réticulo-lymphatiques ganglionnaires malignes chroniques
"Le Sang", 1960, 31 : 115

15 - DESHAYES (P.), PIGUET (H.), RENIER (J.C.), DELAPORTE (J.P.) LAUMONIER (R.), GEOFFROY (Y.)
Maladie de Waldenström · Incidences Rhumatologiques
"Sem. des Hôpitaux", 1968, 44 : 1133-1146

16 - DROSTE (R.)
Osteolyschen Knochen weranderüngen am Schadel bei Hyperglobulinämie
Klin. Wschr. 1958, 36 : 906-908

Hystiomonocytäre Reticulose mit Makroglobulinämie und Knochen destruktion
Medizinische Wschr. 1958; 19 : 792-793

17 - DRYLL (A.), RYCKEWAERT (A.), KAHN (N.F.), ROUSSELET (F.) LEQUESNE (M.), DRUET (P.), FASSINA (J.) RAMPON (S) de SEZE (S.)
Rhumatisme inflammatoire et paraprotéine , à propos de 9 observations personnelles
"Rev. du Rhum." 1967 ; 34 : 155-163

18 - DUCROCQ (G.)
Manifestation osseuse de la maladie de Waldenström (A propos de 31 observations)
Thèse Méd. Paris, 1972

19 - DUPARC (J.), ALNOT (J.Y.)
Ostéonécrose primitive du condyle fémoral interne du sujet âgé
"Rev. Chir. Orth. 1969 ; 55 : 615-632

20 - EHLERS (K.H.)
Lichen Myxoedematosis in Waldenström's Macroglobulinemia with polyneuropathie and carpal tunnel syndrome
Dts. Med. Wochentsch. 1972 ; 97-: 52

21 - FAHEY (J.C.), BARTH (W.C.), SOLOMON (A.)
Serum hyperviscosity syndrome
J.A.M.A., 1965 ; 192 : 464-467

22 - FARLANE (Mc H.), NWOKOHO (G.)
Waldenstöm type macroglobulinemia in a Nigerian with Rheumatoïd arthritis
J. Clin. Path. 1966 ; 19 : n° 6 - 603-605

23 - FICAT (P.)
Osteochondrite dissequante de la rotule
"Rev. Med. Toulouse" 1972 ; 8 : 239-242

24 - FORGET (B.G.), SQUIRES (J.W.); SHELDON (H.)
Waldenström's Macroglobulinemia with generalized amyloïdosis
Arch. Int. Med. 1966 ; 118, 4 : 363-376

25 - GAMBY - (F.)
Manifestation ostéoarticulaire de la maladie de Waldenström
Mémoire C.E.S. Rhumato. 1970

26 - GHOZLAN (R.)
Quand faut-il penser à l'ostéonécrose primitive du condyle fémoral du sujet âgé
"Gaz Méd. France", 1972 ; 79 : 2499-2502

27 - GLIMET (T.), FAGES (A.), WELFING (J.), RYCKEWAERT (A.), de SEZE (S.)
Ostéonécrose primitive du genou chez le sujet âgé
A propos de 33 cas
"Sem. des Hôp." 1972 ; 48 : 879-886

28 - GOLDBERG (S.), FISCHER (R.) et al
Amyloïds arthritis associated with Waldenström's Macroglobulinemie
"New Engl. J. Med. " 1969 ; 281 : 256-257

29 - GUERIN (C.)
Les manifestations articulaires des hémopathies chroniques
"Rev. du Rhum.", 1963 ; 30 : 841-842

30 - HALL (Mc), HUME (D.M.)
Separation of massive a vascular osteocartilagenous fragment of femoral condyle following renal transplantation ; report of two cases
"J. Bone and Joint Surg.", 1970 ; 52 A : 550-555

31 - HALLEN (J.)
Discrète gammoglobulin M component in serum clinical study of 150 cases without myelomatosis
"Acta Med. Scand" 1967, suppl. n° 462

32 - HAMILTON (E.B.D.), BYMATERS (E.G.G.)
Joint Symptoms in myelomatosis and simular condition
"Ann. Rheum. Dis", 1961 ; 20 : 353-362

33 - HATCHUEL (R.)
Problème posé par la découverte d'une paraprotéine IgG ou IgA non myélomateuse au cours d'une polyarthrite rhumatoïde
Thèse Paris 1970

34 - HORNER (H.)
Macroglobulinämie Waldenström mit osteolytischen herden
Klin Worschr. 1955 ; 33 : 1110-1113

35 - HRNCIR (Z), MATEJA
The Rhumatoïd factor in Myeloma and Waldenström macroglobulinemia
Cas Lek Cesk 1966 ; 105 : 351-354

36 - JACQUELINE, STAROBINSKI, SIRMAN
PAN et Macroglobulinémie
Scweiz. Méd. Wschr. 1963 ; 93 : 669-674

37 - JONES (J.P.), ENGLEMAN (E.P.)
Osseous avascular necrosis associated with systemic abnormalities
Arthr. Rheum. 1966 ; 9 : 728-736

38 - KAPPELER (R.), KREBS (A.), RIVA (G.)
Macroglobulinemia de Waldenström
Schweiz, Med. Wsch. 1957 ; 87 : 11 - 46

39 - LAYANI (F.), ASCHKENAZY (A.), BENGUI (A.)
Macroglobulinémie avec lésion du squelette
Presse Méd. 1955 ; 63, 3 : 44-47

40 - LIAUDET (J.), CHAPIREAU (P.), MAUNOURY (L.), DEOLY (S.)
HERMABESSIERE (M.), TAYOT (J.), SAVIGNY (G.)
Un cas d'une observation de maladie de Waldenström avec tumeur osseuse
Arch. Med. Normandes 1970 ; 611-620
Presse Méd. 1970; 78 : 2381

41 - MALEVILLE (J.) et coll.
Purpura dysglobulinémique et syndrome de Gougerot Sjögren
Bull. Sos. Franç. Derm. Syph. 1967 ; 74 : 696-8

42 - MEGARD (D.), MAITREPIERRE (J.), DURANT (J.)
Ostéonécrose primitive du genou des sujets âgés (11 cas)
"Rev. Rhum." 1969 ; 36 : 697-705

43 - MEMIN (Y.), BOUCHAT (J.), PATTIN (S.)
Manifestation osseuse et ostéoarticulaire au cours de la maladie de Waldenström
"Rev. Rhum." 1970 ; 4, 309-316

44 - MEMIN (Y.), PATTIN (S.)
La maladie de Waldenström vue par le rhumatologue
"Actualité Rhumatologique", 1969 ; 71-76

45 - MERLE d'AUBIGNE (P.), MAZABRAU (A.), CAHEN (C.)
La nécrose idiopathique de la tête fémorale. Etude anatomo-clinique et orientation thérapeutique
"Sem. Hôp. Paris", 1963 ; 39 : 2773-2794

46 - MICHON (P.), STREIFF (F.)
Macroglobulinémie de Waldenström
Masson Ed., Paris, 1959, 250 p

47 - MOREL MAROGER (L.) et al.
Pathologie du rein dans la macroglobulinémie, étude de 16 cas
New Engl. J. Medecine 1970; 283 : 123-9

48 - MUHEIM (G.), BOHNE (W.H.)
Prognosis in spontaneous osteonecrosis of the knee
J. Bone and Joint Surg. 1970 ; 52-B : 605-612

49 - OLMER (J.), MONGIN (M.), MURATORE (R.), DENIZET (D.)
Myélome, Macroglobulinémie et d ysglobulinémies voisines
Masson Ed. Paris 1961

50 - PELLETIER (J.)
Etude clinique et biologique de 29 cas de Macroglobulinémie
Thèse Méd. Paris, 1963

51 - PENE (P.), CAVE (L.), MATTERN (P.)
Maladie de Waldenström à forme osseuse condensante
Bull. Soc. Med. Afrique Noire - 1966 ; 11 : 1000-1007

52 - RANLØV (P.), NIELSEN (P.E.)
Systemic (primary) amyloïdosis associated with an IgM paraproteinaemia
"Acta Path. Microbiol. Scand", 1966, 66 ; 154 - 168

53 - RUBENS-DUVAL (A.), VILLIAUMEY (J.), LUBETSKI (D.) ROSENBAUM
Ostéochondrite du genou du sujet âgé. Intérêt de la biopsie synoviale
Rev. Rhum. 1966 ; 33 : 638-640

54 - SERRE (H.), SIMON (L.), SANY (J.), BLOTMAN (F.)
Ostéonécrose primitive du genou chez le sujet âgé, à propos de 18 cas
Presse Médicale, 1970 ; 78 : 2119-2122

55 - de SEZE (S.), MAZABRAUD (A.)
La nécrose parcellaire de la tête fémorale
Rev. Rhum. 1971 ; 38 : 1-15

56 - STANLEY (P.)
Unusual bone trabeculation in a patient with macroglobulinemia simulating fibrogenesis imperfecta ossium
Br. J. Rad. 1971 ; 44 : 305-313

57 - SZULKIN (E.)
Syndrome of Blood hyperviscosity in Macroglobulinemia
Pol. Tyg. Lek. 1970 ; 25 : 1903-1904

58 - VERMESS (M.), KENT (D.), PEARSON (M.D.), EINSTEIN (A.B.), FAHEY (M.D.)
Osseous manifestations of waldenstrom's macroglobulinemia
Radiology, 102-3, 497-504, March 1972

59 - WALDENSTROM (J.)
myelomatosis or "essential hyperglobulinemia with fibrogenic - a new syndrome ?
Acta Med. Scand, 117, 216-247 - June 1944

60 - WARD
Lymphosarcoma of the lund with macroglobulinemia
J. Path. 1971, 101, 15-16

61 - WELFING (J.)
Aspect rhumatologique des dysglobulinémie
Actualité Rhumatologique 1964-1965

Considérations sur l'étiologie des nécroses primitives de la tête fémorale de l'adulte
Presse Médicale 1966 ; 74 : 2091-2092

62 - WEINTRAUB (L.R.), GALDABINI (J.J.)
Monoclonal gammapathic and hyperviscosity
New Engl. J. Med. 1972 ; 5 : 143-248

63 - WELTON, WALKER, SHARR, HERZENBERG, WISTAR, GREGER
Macroglobulinemia with bone destruction
Am. J. Med. 1968 ; 44 : 280-288

-:-

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-